Ein Fall von Kleinhirntuberkel im Kindesalter.

INAUGURAL - DISSERTATION

der medicinischen Facultät

der

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

zur Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

PAUL KOENIG,
appr. Arzt aus Colmar im Elsass.

Strassburg i. E.
Buchdruckerei von C. Goeller.
1890.

Ein Fall von Kleinhirntuberkel im Kindesalter.

INAUGURAL - DISSERTATION

der medicinischen Facultät

der

KAISER-WILHELMS-UNIVERSITÄT STRASSBURG

zur Erlangung der Doctorwürde

vorgelegt von

PAUL KOENIG,
appr. Arzt aus Colmar im Elsass.

Strassburg i. E.
Buchdruckerei von C. Goeller.
1890.

Gedruckt mit Genehmigung der medicinischen Facultät der Universität Strassburg.

Referent: **Prof. Dr. Naunyn.**

Ein Fall von Kleinhirntuberkel im Kindesalter.

Dass für die topische Diagnostik der Heerderkrankungen des Gehirns verwerthbare Grundsätze erst in neuerer und theilweise in allerneuester Zeit aufgestellt worden sind, kann angesichts der bedeutenden mit einer derartigen Aufgabe verbundenen Schwierigkeiten in keiner Weise befremden. In der That gestatteten erst die in den letzten Jahrzehnten gemachten Fortschritte in der Erkenntniss des feineren Baues des Centralnervensystems, verbunden mit den Errungenschaften der pathologischen Anatomie, eine Würdigung der am Krankenbette gemachten Beobachtungen und eine Vervollkommnung der bezüglichen klinischen Untersuchungsmethoden. Erwägt man ausserdem, wie spärlich im Beginn die Publicationen geflossen sind, so ist es leicht verständlich, dass die ersten Arbeiten auf diesem noch heutzutage theilweise sehr dunkeln Gebiete, so verdienstvoll sie auch sind, mangelhafte Resultate liefern mussten.

Ueber eine bedeutendere Casuistik verfügte eigentlich erst Ladame [1]), welchem das Verdienst gebührt, den Gegenstand — allerdings mit Beschränkung auf die Tumoren — eingehend behandelt zu haben. Späterhin sind besonders die Forschungen und Erzeugnisse französischer (Charcot und

[1]) Ladame. Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Würzburg, 1865.

seiner Schüler) [1]) und englischer [2]) Autoren zu verzeichnen. Nothnagel [3]) war es schliesslich, der in umfassender und durchgreifender Weise dieses Gebiet durchforschte, das ganze ihm zur Disposition stehende Material scharf kritisch sichtete und zur Aufstellung präciser diagnostischer Sätze verwerthete. Ermöglicht wurde dieser Erfolg einzig und allein dadurch, dass Nothnagel an die zur Verwerthung kommenden Beobachtungen in consequenter Weise ganz bestimmte Anforderungen stellte, Grundsätze, welche bereits von Romberg [4]) angedeutet, gleichzeitig mit Charcot [5]) von dem Verfasser der topischen Diagnostik aufgestellt und in der Einleitung zu derselben [6]) kurz folgendermassen niedergelegt sind:

„Für das Studium der Localdiagnostik dürfen mit Aussicht auf sicheren Gewinn in erster Linie nur solche Heerderkrankungen benutzt werden, in welchen die Affection: 1) chronisch stabil bleibt; 2) ganz beschränkt und isolirt ist; 3) auf die Umgebung in keiner Weise, sei es durch Druck, sei es durch die Production von Circulationsstörungen oder von entzündlichen Veränderungen, einwirkt."

Es galt eben mit möglichster Genauigkeit die Ausfallssymptome, d. h. diejenigen Erscheinungen festzustellen, welche ausschliesslich durch den Untergang der nervösen Elemente an der ganz bestimmten Stelle bedingt werden.

---

[1]) Charcot. Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau. Paris, 1876. — Charcot et Pitres. Contributions à l'étude des localisations dans l'écorce des Hémisphères du cerveau. Revue mensuelle de médecine et de chirurgie 1877—79. — Grasset. Des localisations dans les maladies cérébrales. Montpellier e Paris 1878.

[2]) Ferrier. The Goulstonian lectures on the localisation oft cerebral disease. — British med. Journ. 1878, März, April.

[3]) Nothnagel. Topische Diagnostik der Gehirnkrankheiten. Berlin 1879.

[4]) Romberg. Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen. 3. Auflage. Berlin 1853.

[5]) Charcot. Revue scientifique 1876, pag. 463.

[6]) Nothnagel l. c. pag. 5.

Aeltere Blut- und Erweichungsheerde bilden demnach das werthvollste Beobachtungsmaterial, während Tumoren für diesen Zweck mit am wenigsten geeignet sich erweisen. Bei den Geschwülsten setzt sich ja das Bild aus eventuellen Ausfalls- und den diese oft verdeckenden, auf dem oben (sub 3) erwähnten Wege entstehenden Nebenerscheinungen zusammen.

Während es nun den allseitigen Bemühungen gelang, für gewisse Hirnabschnitte die Symptomatologie derart zu präcisieren, dass sie an Genauigkeit kaum derjenigen irgend eines anderen Organs nachsteht, blieben andere und auch grössere Districte mehr oder weniger in Dunkel gehüllt, insbesondere auch das Kleinhirn, welches schon in physiologischer Beziehung so räthselhaft dasteht. Mit Rücksicht auf den weiterhin zu publicierenden Fall wollen wir nunmehr das Ergebniss der dieses Organ betreffenden klinischen Forschung in Kürze darstellen.

Nachdem bereits einzelne nur eine geringe Anzahl von Fällen umfassende statistische Zusammenstellungen [1]) veröffentlicht worden waren, versuchte Ladame [2]), gestützt auf 77 Beobachtungen, in der schon erwähnten Arbeit eine Symptomatologie der Kleinhirngeschwülste zu geben. Nach einem Hinweis auf die verhältnissmässig häufig selbst bei ausgedehnter Zerstörung des Kleinhirns symptomenlos verlaufenden Fälle betont er folgendes: Kopfschmerz, besonders im Hinterhaupt; Motilitätsstörungen, gemeiniglich in Form von Convulsionen und Schwierigkeit beim Gehen und Stehen; convergentes Schielen, oft Amblyopie; ausserdem Fehlen von Sensibilitätsstörungen und Lähmungen, sowie Mangel der Störungen des Geistes und der Sinnesorgane mit Ausnahme des Gesichts. Bemerkenswerth ist die Bedeutung, welche er

[1]) Lebert. Ueber Krebs und die mit Krebs verwechselten Geschwülste im Gehirn und seinen Hüllen. — Virchow's und Reinhardt's Archiv 1849, 3. Band, 1. Heft. — Friedreich. Beiträge zur Lehre von den Geschwülsten innerhalb der Schädelhöhle. Würzburg 1853.

[2]) Ladame l. c. pag. 99 und 100.

den Convulsionen beilegt: „Die Convulsionen bieten sich so häufig (30 auf 77 Fälle) dar, dass wir keinen Augenblick daran zweifeln können, dass diese Erscheinungen eine Folge der Läsion des Kleinhirns sind; es wäre offenbar falsch, jedesmal die Convulsionen durch die Annahme einer Irritation des verlängerten Markes, welche zudem bei der Mehrzahl der Fälle nicht existirt hatte, erklären zu wollen". (pag. 92).

Ganz ähnlich ist die von Obernier [1]) angegebene Symptomatologie, nur dass der genannte Autor auf Coordinationsstörungen einen grösseren Nachdruck legt.

Letztere erlangten allerdings ihre volle Bedeutung erst durch Nothnagel, der auf Grund seiner klinischen Beobachtungen, welche er noch durch physiologische Experimente [2]) zu controliren bestrebt war, sich dahin aussprach, dass einzig und allein die Coordinationsstörungen, namentlich taumelnder, schwankender Gang und starker Schwindel von dem Cerebellarleiden unmittelbar abhängen und deshalb direct auf ein solches hinweisen (pag. 78). Ja, diese Erscheinungen lassen sogar nach ihm eine präcisere Diagnose zu, indem Coordinationsstörungen nur dann auftreten, wenn die Erkrankung unmittelbar oder mittelbar den Wurm, den Mittellappen des Kleinhirns betheiligt (pag. 50). Umgekehrt glaubte er zunächst schliessen zu können, dass bei Ergriffensein des Wurms immer und ausnahmslos Coordinationsstörungen auftreten müssten. [3])

Sehr bald wurden aber Fälle publiciert, in welchen trotz oft beträchtlicher Betheiligung des Wurms keinerlei Coordinationsstörungen zur Beobachtung gekommen waren. Es sind dies besonders die auf der Kohts'schen Klinik beobachteten,

[1]) Obernier. Geschwülste des Gehirns und seiner Häute. Ziemssens Handbuch der spec. Pathol. und Ther. Bd. 11, 1. Hälfte.

[2]) Nothnagel. Experimentelle Untersuchungen über die Function des Gehirns. Virchow's Archiv, Bd. 68.

[3]) Berliner klinische Wochenschrift, 1878, Nr. 15.

von Jäger [1]) veröffentlichten, in neuester Zeit zwei von Schomerus [2]) publicierte Fälle, endlich ein durchaus eclatanter von Becker [3]), in welch letzterem trotz Zerstörung des grössten Theils des Wurmes durch eine aus einem apoplectischen Heerd hervorgegangene Cyste, niemals auch nur andeutungsweise Symptome von cerebellarer Ataxie bestanden hatten. Derartige Erfahrungen modificirten die Ansicht Nothnagels dahin, dass „Erkrankungen des Wurmes nicht stets mit Coordinationsstörungen einhergehen müssen", während er damit die Anschauung für keineswegs widerlegt erachtet, „dass die Ataxie bei Cerebellarerkrankungen, wenn sie vorkommt, einer directen oder indirecten Beeinträchtigung des Wurmes ihre Entstehung verdanke". (Top. Diagnostik, pag. 55).

Im Einklang mit diesen Erfahrungen der Pathologie steht das Resultat einer Reihe neuerdings von v. Mering [4]) angestellter Experimente, in welchen es gelang, die Thiere theilweise längere Zeit am Leben zu erhalten. In der That konnte der Wurm in einer gewissen Ausdehnung und Tiefe zerstört werden, ohne dass dauernde Coordinationsstörungen sich einstellten, während anderseits zum Zustandekommen der lezteren eine bedeutendere Zerstörung des Kleinhirnwurms erforderlich zu sein scheint.

Eine weitere Einschränkung erfährt die Bedeutung der erwähnten Erscheinungen dadurch, dass klinischen und experimentellen Erfahrungen zu Folge dieselben auch bei Affectionen anderer Gehirnabschnitte, insbesondere auch der Brücke und der Vierhügel [5]) auftreten.

---

[1]) Jäger. Beiträge zur Casuistik der Kleinhirntumoren. I.-D. Tübingen, 1879.

[2]) Schomerus. Fünf Fälle v. Tumor Cerebelli. I.-D. Göttingen, 1887.

[3]) E. Becker. Ein Fall von hochgradiger Zerstörung des Kleinhirnwurms nebst casuistischen Beiträgen zur Lehre von der sog. cerebellaren Ataxie. Virchow's Archiv, Bd. 114.

[4]) v. Mering. Ueber die Verrichtungen des Kleinhirns. Vortrag, gehalten auf der Eisenacher Naturforscher-Versammlung.

[5]) Kohts. Zur Lehre von den Functionen der Corpora quadrigemina. Virchow's Archiv, Bd. 67.

Ausser den Coordinationsstörungen erwähnt Nothnagel als bei Cerebellarleiden beobachtete, jedoch für dieselben in keiner Weise charakteristische Symptome: Heftigen, gelegentlich im Hinterhaupt localisirten Kopfschmerz, anhaltendes Erbrechen, Stauungspapille. Convulsionen stehen nach ihm mit dem Kleinhirn nicht im geringsten Zusammenhang, dieselben sind vielmehr, ebenso wie auch andere motorische und sensible Störungen gerade geeignet, die Diagnose von einer Cerebellarerkrankung abzulenken (pag. 80). Im wesentlichen bestätigt wurden die Angaben Nothnagel's durch Bernhardt [1]), welcher 90 Fälle von Kleinhirntumoren zusammenstellte. Neu ist eigentlich nur die Beobachtung des verhältnissmässig häufigen Vorkommens eines plötzlichen Todes bei Kleinhirngeschwülsten, ein Umstand, der, für die Prognose von Bedeutung, diagnostisch selbstverständlich nicht zu verwerthen ist.

Dies ist das Ergebniss der Forschung, wie es sich so gut wie unverändert bis zum heutigen Tage erhalten hat. Ein unzweideutiges Ausfallssymptom für Cerebellarleiden ist demnach zur Zeit nicht bekannt.

Den Ausfallssymptomen ihre für die Localdiagnostik ganz massgebende Bedeutung absprechen zu wollen, wäre thöricht. Die Nebenerscheinungen allgemeiner Natur jedoch, welche gerade bei den so häufig ein diagnostisches Object bildenden Tumoren eine hervorragende Rolle spielen, vollständig ausser Acht zu lassen, wäre zum mindesten einseitig, zumal wenn es gelingen sollte, die für das Auftreten der einen oder anderen nothwendigen Bedingungen näher zu präcisieren. Von diesem Gesichtspunkte ausgehend, haben wir die Veröffentlichung folgenden auf der hiesigen Kinderklinik beobachteten Falles von Kleinhirntuberkel unternommen.

Zuvor sei es mir gestattet, Herrn Prof. Dr. Kohts meinen wärmsten Dank auszusprechen für die bereitwillige Ueberlassung der Krankengeschichte und die gütige Unterstützung, welche er mir bei dieser Arbeit zu Theil werden liess.

[1]) Bernhardt. Beiträge zur Symptomatologie und Diagnostik der Hirngeschwülste. Berlin 1881.

Friedrich F...., 3 Jahre alt,
aufgenomm en am 2. XII. 1887.

Anamnese: Der Vater ist vor kurzem an der Schwindsucht gestorben. Die Mutter und ebenso zwei Geschwister sind gesund. Von Lues der Eltern ist nichts zu ermitteln. Patient war von Geburt an kräftig und bis zum Juli dieses Jahres, wo er einen Kopfausschlag bekam, stets gesund; er konnte aber nie gehen, sondern blos rutschen.

Die jetzige Erkrankung wird vom August dieses Jahres an datirt: sie begann mit starkem Erbrechen, das angeblich nach jeder Nahrungsaufnahme auftrat und acht Wochen lang täglich sich einstellte. Anfangs September wurde bemerkt, dass Patient den Kopf hintenübergebeugt, steif trug, die Augen verdrehte: dann traten öfters am Tage Krämpfe auf. (Nach der Beschreibung zu schliessen waren dieselben im allgemeinen tonischen Charakters und beschränkten sich auf die Extremitäten). Nachts, seltener am Tage, schrie Patient oft plötzlich laut auf. Seit Mitte October sind die Arme im Ellbogen gebeugt, über der Brust gekreuzt, die Beine steif über einander gelegt und gestreckt. Der Versuch diese Contracturen zu lösen gelang angeblich nur mit Anwendung einer gewissen Gewalt und schien sehr schmerzhaft. Das selbstständige Essen wurde unmöglich: auch sprach Patient jetzt nicht mehr, wohl aber soll er alles verstanden haben. Das Erbrechen liess allmählich nach und soll in der letzten Woche vor der Aufnahme nur noch einmal aufgetreten sein. Seit wenigen Tagen soll das linke Auge stets nach innen gedreht, beide starr sein. Eine Vergrösserung des Schädels ist angeblich erst seit 5 Wochen bemerkt worden.

Status praesens: 3. XII. Abends. Temp. 37,9, Puls 168 regelmässig, Resp. 24.

Kind ziemlich gross, liegt in passiver Rückenlage ganz steif wie ein Brett im Bett. Starke Abmagerung. Haut schlaff. Auftreibung der Epiphysen der Vorderarmknochen, desgleichen des Femur und der Tibia: rhachitische Verkrümmungen der beiden unteren Extremitäten, dazu dicht oberhalb der Malleoli interni eine starke, festgeheilte Infraction. Deutlicher Rosenkranz. Die Muskulatur des Rumpfes ist schlecht, die der Extremitäten dagegen ziemlich gut entwickelt. Dabei zeigen die Muskeln eine Anzahl theils vorübergehender, theils permanenter Veränderungen:

Obere Extremität: Ausgesprochene permanente Contractur in den Beugern der Oberarme (Biceps und Brachialis Internus); vorübergehende Spasmen im Bereich der Mm. Pectorales sowie der Flexoren der Unterarme. Letztere treten spontan auf, in besonders excessiver Weise aber nach leichten Reizen, bei passiven Bewegungen der Arme, vor allen Dingen beim Versuche, die vorerwähnten permanenten Contracturen der Oberarme zu lösen.

Untere Extremität: Das rechte Bein ist in Extensionsstellung, das linke leicht adducirt, mit dem Unterschenkel auf dem rechten Unterschenkel aufliegend, so dass also beide Unterschenkel sich kreuzen. Die Muskulatur der Oberschenkel (Tensor fasciæ, Quadriceps, Adductoren) fühlt sich starr an und befindet sich in permanenter Contractur: ebenso erscheinen die Muskeln an der hinteren Fläche, desgleichen diejenigen beider Unterschenkel stark gespannt und hart. Alle diese Contracturen werden durch äussere Reize, sei es, dass man die Haut berührt oder die Muskeln palpirt, sei es, dass man passive Bewegungen der Extremitäten vornimmt, bedeutend gesteigert.

Dabei besteht hochgradige Nackenstarre und abnorme Steifigkeit der Wirbelsäule, so dass man im Stande ist, den ganzen Körper des Patienten an der grossen Zehe des obenliegenden linken Beines wie ein Brett zu erheben, derart, dass der Kopf etwas nach hinten gezogen auf dem Kopfkissen aufliegt und der Fuss hoch erhoben ist: ebenso vermag man den Patienten wie ein Brett umzudrehen.

Lähmungen im Bereich des Gesichts sowie der Extremitäten sind nicht nachweisbar. Das Ergebniss der elektrischen Untersuchung ist beiderseits ungefähr das gleiche:

Faradischer Strom: Derselbe erzeugt an der Oberschenkelmuskulatur selbst bei Anwendung des secundären Stromes nur ganz schwache Contraction des Quadriceps; am Unterschenkel sind Contractionen nicht sichtbar. Beim Faradisiren der Extensoren des Vorderarmes tritt bei Flexionsstellung der Finger eine leichte Extension der Hand auf.

Constanter Strom: 15 Elemente.

Hm. Quadriceps femoris und Vastus externus zeigen deutliche Reaction. KSZ > ASZ.

Auffallende vasomotorische Störungen sind an der Haut nicht sichtbar. Nadelstiche werden empfunden. (Patient schreit bei der Application laut auf.) Haut- und Sehnenflexe gesteigert.

Der Kopf erscheint abnorm gross: Umfang 52 cm.; in der Coronarnath von Ohr zu Ohr 31 cm.; von Occiput bis zur Nasenwurzel 30 cm. Die Stirnhöcker treten deutlich hervor. Die Fontanellen sowie die Kranz-, Pfeil- und Hinterhauptsnath klaffen weit. Der aufgelegte Finger hat den Eindruck einer gespannten Blase.

Zähne (17) kräftig entwickelt; die oberen mittleren Schneidezähne zeigen in der Mitte eine tiefe Querfurche und entbehren an dieser Stelle des Schmelzes.

Die Pupillen sind abnorm weit, gleich, reagieren nicht auf Lichteinfall; bei vorhandener leichter Conjunctivitis besteht Strabismus convergens. Die von Dr. Ullrich ausgeführte ophthalmoskopische Untersuchung ergibt beiderseits Stauungspapille mit beginnender Atrophie.

Herztöne rein. Athmungsgeräusch vesiculär. Die Leber steht im Niveau des Rippenrandes. Leichter Decubitus am Kreuzbein. Keine Deviation oder Difformität der Wirbelsäule. Urin und Stuhl werden in's Bett gelassen.

Ordination: Calomel 3 × 0,15.

Im Laufe des Vormittags wurde ein Krampfanfall beobachtet, der sich so darstellte, dass Patient plötzlich zu schreien anfing, die bisher im Ellbogen gebeugten, über der Brust liegenden Arme extendirte, gestreckt bis zur Horizontalen erhob, in welcher Stellung dieselben durch lange, langsame tonische, durch kleine, kurze clonische Zuckungen unterbrochene Krämpfe erschüttert wurden. Dieser Anfall dauerte etwa zwei Minuten. Nach Beendigung desselben hörte das Schreien auf und die Arme gingen in ihre gewohnte Contracturstellung zurück. Diese Anfälle wiederholten sich Abends um 7½ Uhr 4 Mal hintereinander.

Weiterer Verlauf: 4. XII. Morgens. Temp. 37,4; Puls 114, regelmässig; Resp. 24. Patient nimmt häufig gefüttert wenig auf's Mal, aber im Ganzen ausreichend Milch, Bouillon mit Ei, Wein mit Ei und Chocolade. Abends Temp. 37,7, Puls 120.

5. XII. Morgens. Temp. 37,6, Puls 120, Resp. 30. Abends Temp. 37,3, Puls 90, Resp. 24.

6. XII. Morgens. Temp. 37,2, Puls 90, Resp. 30. 3 Mal unter Tags spontane, kurze, den oben beschriebenen analoge Krämpfe. Abends Temp. 37,6.

7. XII. Morgens. Temp. 37,4, Puls 90, Resp. 24. Abends Temp. 37,5.

Abends ein Krampfanfall beobachtet: 2 Minuten Dauer, lautes Schreien. Zusammenziehung der linken Gesichtsmuskulatur, Zukneifen des linken Auges, Verziehen des linken Mundwinkels. Extension des rechten, Flexion des linken Armes im Ellbogengelenk. Keine Zuckungen.

8. XII. Morgens. Temp. 37,3. Abends Temp. 37,4.

9. XII. Morgens. Temp. 37,3.

Patient liegt den ganzen Tag ruhig, mit starrem Gesichtsausdruck da, schreit, sobald sich ihm jemand nähert oder ihn anrührt. Dabei werden die Contracturen stärker. Status im Allgemeinen ganz der frühere. Der Puls kann, da Patient sich sofort aufregt, nicht genau gezählt werden, scheint aber regelmässig zu bleiben.

Abends Temp. 37,0.

10. XII. Morgens. Temp. 37,2. Abends Temp. 37.1.

11. XII. Morgens. Temp. 37,0. Abends Temp. 37,4.

12. XII. Morgens. Temp. 37,1. Abends Temp. 37,9.

Ein bis mehrmal täglich Aufschreien mit schwachen tetanischen Krämpfen.

13. XII. Morgens. Temp. 38,4. Abends Temp. 39,8.

14. XII. Morgens. Temp. 40,8, Puls 144, Resp. 28.

Patient liegt apathisch da, schreit aber auf, sobald er blosgedeckt oder berührt wird, gegen früher jedoch nur schwach. Dabei treten zitternde Bewegungen in den Armen auf. Die Contracturen im Bereiche der Mm. Pectorales und der Beuger der Oberarme steigern sich. Beim Aufrichten des Kopfes ist die Steifigkeit des Nackens und der Wirbelsäule deutlich vorhanden. Fontanellen und Nähte stark gespannt; bei Druck auf dieselben treten keine Krampferscheinungen auf. Pupillen mässig weit, gleich, reagieren auf Lichteinfall. Ausgesprochener Strabismus nicht vorhanden. Keine Ptosis. Patient schliesst und öffnet sehr häufig die Augen. Keine Lähmungen im Bereiche des Gesichts. Zunge stark belegt. Athmung costo-abdominal. Leib eingezogen. Kein Erbrechen. Im Laufe der Untersuchung gewinnt man den Eindruck, als ob der Knabe nicht blos apathisch, sondern somnolent sei.

Ordination: Eis auf den Kopf, hinter jedes Ohr ein Blutegel.

14. XII. Abends. Temp. 41,4, Puls nicht fühlbar, Resp. 48.

Patient ist vollkommen somnolent, mit verfallenen Gesichtszügen: Schweiss, besonders im Gesicht. Die Contracturen der Nacken- und Rückenmuskeln sowie diejenigen der unteren Extremitäten haben

zwar in sofern nachgelassen, als Patient nicht mehr wie früher steif wie ein Brett am Kopf oder an der grossen Zehe erhoben werden kann; dennoch erscheinen die betreffenden Muskeln stark contrahirt und die Haut entsprechend in Falten gezogen, speciell die Haut der Innenfläche der Oberschenkel in Längsfalten vom Lig. Pouparti bis zum Knie. Die Contracturen nehmen aber bei äusseren Reizen nicht zu. Lähmungen sind nicht entstanden. Leib stark eingezogen. Kein Erbrechen.

15. XII. Morgens. Temp. 40,5, Puls 164, klein.

Patient schreit häufig laut und gell auf; dabei wird der Mund häufig krampfhaft nach links verzogen. Die Augen liegen tief. Die Pupillen sind reactionslos und ungleich, und zwar ist die linke, dem Fenster zugekehrte weiter als die rechte. In den inneren Augenwinkeln eitriges Secret. Die Contracturen bestehen in der früheren Intensität. Dem Patienten kann fast nichts mehr eingeflösst werden.

16. XII., Morgens 1 Uhr, ist Patient, der immer somnolenter geworden war, anscheinend schmerzlos gestorben.

Section: Prof. v. Recklinghausen.

Extreme Abmagerung, namentlich der Muskeln. Untere Extremitäten etwas gekrümmt; leichte Varus-Stellung. Rhachitischer Rosenkranz.

Rückenmark: Das peripachymeningeale Gewebe im Brust- und Lendentheil sehr blutreich, fettlos. An der Dura ist äusserlich nichts Besonderes wahrzunehmen. Im Halstheil ist sie mit der Arachnoidea ziemlich fest verbunden. Gefässe der Pia und der Arachnoidea nicht besonders injiciert. Keine Knötchen, keine besondere Röthungen an den Meningen. Das Rückenmark hat eine gute Consistenz; es ist in seinen oberen Theilen etwas blass, blutarm. Schnittfläche sehr glatt. Die graue Substanz sinkt auf dem Schnitte ein klein wenig ein, namentlich an den Vorderhörnern. Rückenmarksstränge rein weiss. Ränder der Vorder- und der Seitenstränge leicht durchscheinend.

Gehirn: Schädel ungemein gross. Knochen stark gegeneinander verschieblich: Nähte klaffend. Kopfumfang 48 cm., gerader Sagittaldurchmesser 18 cm. Distanz der beiden Tubera frontalia 16 cm. Kopfschwarte dünn. Galea sehr blutreich. Bei der Herausnahme des Gehirns läuft eine grössere (ca. 100 ccm.) Menge Flüssigkeit heraus. Medulla oblongata stark gekrümmt. Die hinteren Abschnitte der Kleinhirnhemisphären sind zapfen-

förmig in das Foramen magnum hineingedrängt: Dura an der Convexität im Ganzen dick. Sinus longitudinalis in den hinteren Theilen weit, enthält fast nur flüssiges Blut. Seitenventrikel stark erweitert, besonders in ihren hinteren Abschnitten. Ependym verdickt und durchzogen von zahlreichen Gefässen, welche von den grossen Ganglien ausstrahlen. Septum sehr dünn, durchsichtig, aber gut erhalten. Gewölbeschenkel papierdünn. Thalami abgeplattet. An den Schläfenlappen besondere Verdünnung nicht wahrnehmbar.

Nach Eröffnung der Ventrikel legt sich das Gehirn ganz platt: dagegen springt der Oberwurm stark vor und spitzt sich fast zu einer Pyramide zu, auf deren hinterer Seite das Tentorium inseriert. Das Kleinhirn ist hier ca. 5 cm. hoch. Die Verwachsung betrifft fast den ganzen Oberwurm und reicht seitlich etwas darüber hinaus, rechts 1½, links fast 2 cm. Gewebe an der Verwachsungsstelle rein weiss, ebenfalls rechts und links weisse, flache Heerde. Auf dem Gipfel der erwähnten Prominenz fühlt man evidente Fluctuation.

Auf dem Durchschnitt zeigt sich, dass die Erhebung durch einen Tumor gebildet wird. Letzterer schliesst eine geräumige Höhle in sich, deren Inhalt wesentlich aus weisslicher Flüssigkeit und grünlichweissem, bröcklichem Material besteht. Der Heerd ist eiförmig, 55 mm. lang, ebenso hoch und 45 mm. breit. Er wird umgeben von einer festen, weissen Kapsel, deren Dicke zwischen 3 und 11 mm. beträgt. Auch die erwähnten rechts und links befindlichen Heerde sind Tumormassen, welche bis in die Pia eindringen.

Corpora quadrigemina sehr breit, flach. In der Decke des Aquaeductus eine kleine durchscheinende Stelle. Velum medullare und Crura cerebelli ad corpor. quadrig. entschieden verlängert, von vorn nach hinten gedehnt, entsprechend der Vortreibung des Oberwurmes.

Uebrige Organe: Oberfläche der Brusteingeweide mit klebriger Flüssigkeit bedeckt. Lungen ziemlich lufthaltig aber retrahiert. Linke Spitze ein wenig adhaerent. Linker Unterlappen etwas atelectatisch; im hinteren Theil desselben finden sich einige derbe Heerde. Substanz hier auf dem Schnitt etwas trocken. Abgesehen von spärlichen weissen, sehr derben Knötchen keine Veränderungen. Im linken Bronchus weisser, eitriger Schleim. Im rechten Unterlappen gleichfalls verhärtete Stellen.

An der Vorderwand des Oesophagus findet sich unterhalb der

Bifurcation ein Divertikel. Oberhalb desselben verläuft ein $2^1/_2$ cm. langer rother Streif; hier lässt sich eine Sonde in einem submucösen, zu einer verkästen Lymphdrüse hinleitenden Canal einführen, aus welchem sich weisse Flüssigkeit entleert. Neben der Trachea mehrere bohnengrosse ganz käsige Lymphdrüsen. An der vorderen Magenwand ein weisses Knötchen, ebenso mehrere am Darm und am Netz, besonders links, wo Adhäsionen bestehen. Leber continuirlich mit dem Zwerchfell verwachsen. Die Adhäsionen zeigen keine evidenten Tuberkel. Lebergewebe anämisch. Milz gleichfalls mit dem Zwerchfell mehrfach verwachsen. Parenchym dunkelroth; enthält einzelne Knötchen und ramificirte weisse Stränge. Keine evidenten Tuberkel. Nieren, namentlich die Rindensubstanz blass. An der rechten Niere findet sich eine linsengrosse Einsenkung; keine Knoten darin. Darmschleimhaut unverändert. Peyersche Plaques sehr schwach entwickelt. Am Jejunum ein halberbsengrosser weisser Knoten. Ueber der Bauhin'schen Klappe eine ganz kleine Ulceration mit grauem Grunde, ohne Knoten.

Ein dreijähriges, rhachitisches Kind also erkrankt mit heftigem Erbrechen, wozu sich bald Nackenstarre und tonische Krämpfe der Extremitäten gesellen. Späterhin entwickeln sich dauernde Contracturen zugleich mit einer auffallenden Vergrösserung des Schädels. Die erwähnten Contracturen und die Nackenstarre bestehen so gut wie unverändert bis zum Tode fort. Lähmungen und Sensibilitätsstörungen sind nicht wahrnehmbar, die Haut- und Sehnenreflexe gesteigert. Stauungspapille mit beginnender Atrophie. Verhalten der Pupillen und Stellung der Augen sehr wechselnd. Unter Coma und unter beträchtlicher Temperatursteigerung erfolgt der Tod. Die Section ergibt im wesentlichen einen grossen tuberculosen Tumor des Kleinhirnwurms, welcher zu einer Verdrängung der hinteren Kleinhirnabschnitte in das Foramen magnum und Abknickung der Medulla oblongata geführt hat, und Ausdehnung des Ventrikelsystems. Im Uebrigen ist, abgesehen von einigen Verhärtungen in den Lungen und

mehreren verkästen Lymphdrüsen an der Bifurcation, nichts Besonderes zu erwähnen.

Die diagnostischen Schwierigkeiten, welche dieser Fall bei Lebzeiten mit seinem complicirten Symptomencomplexe bieten musste, sind einleuchtend.

Sichergestellt war ja zunächst das Vorhandensein von Hydrocephalus. Zweifellos ging auch aus der Anamnese hervor, dass derselbe nicht angeboren, sondern erworben war, demnach einem organischen Grundübel seine Entstehung verdankte. Die Natur desselben festzustellen, das war eben die Hauptschwierigkeit. In der That wurde zuerst durch das Vorwalten der Allgemeinerscheinungen die Vermuthung nahe gelegt, es möchte sich um eine Erkrankung mit diffuser Verbreitung handeln, und zwar wurden speciell die mit chronischen Ernährungsstörungen, besonders mit Rhachitis in ätiologischen Zusammenhang gebrachten [1]) sklerotischen Processe in's Auge gefasst. Wir meinen damit nicht die multiple Gehirn- und Rückenmarkssklerose, deren Vorkommen im Kindesalter lange bezweifelt, besonders durch Marie [2]) sichergestellt ist und welche sich in ihren Erscheinungen kaum von den bei Erwachsenen beobachteten unterscheidet, vielmehr soll die folgende Betrachtung ausschliesslich der dem früheren Kindesalter eigenen, auf das Gehirn beschränkten Sklerose gelten.

Die Sklerose, welche sich mikroskopisch, mit den verschiedensten Abstufungen, im wesentlichen als das Product schleichender Entzündung und Wucherung der Neuroglia darstellt, kann sich in zwei makroskopisch durchaus distincten Formen äussern. In dem einen Falle betheiligt die Wucherung des bindegewebigen Gerüstes einen Lappen oder eine ganze Hemisphäre, zunächst mit oft beträchtlicher Volumszunahme, worauf es zu mehr und mehr zunehmender Re-

[1]) Steffen, in Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten. 5. Bd. 1. Abtheil., zweite Hälfte, pag. 529.

[2]) Pierre Marie. De la sclérose en plaques disséminées chez les enfants. Revue de médecine. 1883.

traction des gewucherten Gewebes und der entsprechenden Verhärtung der befallenen Regionen kommt (diffuse Hirnsklerose, Sclérose atroptique lobaire). In einer zweiten Reihe von Fällen, wie sie besonders von Brückner [1]) sowie von Bourneville und Brissaud [2]) beobachtet worden sind, finden sich an der Oberfläche der Gehirnwindungen regellos zerstreute, lediglich aus Gerüstsubstanz bestehende, prominirende Knoten (Tuberöse Sklerose, Sclérose tubéreuse ou hypertrophique de l'encéphale).

Einen auffallenden Contrast mit der Verschiedenheit der Läsionen bildet, hinwiederum für die Verwandtschaft der beiden Erkrankungsformen sprechend, die überraschende Uebereinstimmung der Symptome, welche eine differentielle Diagnose geradezu illusorisch macht.

Die Krankheit beginnt oft schon kurz nach der Geburt, meist in den ersten Lebensjahren, bald plötzlich mit heftigen allgemeinen öfters sich wiederholenden Convulsionen, bald in insidiöser Weise mit einer anscheinend ohne irgend welche Ursache auftretenden, meist auf ein Glied beschränkten Lähmung oder Contractur. Im späteren Verlauf kommt es meist zu ausgesprochenen hemiplegischen oder monoplegischen Lähmungen, zu welchen sich gewöhnlich bald eine permanente Contractur gesellt; letztere kann jedoch auch ohne Paralyse bestehen. Die besagten Contracturen zeigen insofern eine gewisse Eigenthümlichkeit, als sie durch Berührung der Haut, ja schon durch den blosen Luftzug eine Steigerung erfahren. („La contracture de la sclérose nous a paru présenter quelques caractères dignes d'être notés. Elle est variable, plus prononcée à certains moments qu'à d'autres. Elle est exagérée par les attouchements de la peau, par le simple contact de l'air alors qu'on y expose brusquement

[1]) Brückner. Ueber multiple, tuberöse Sklerose der Hirnrinde. Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, 1882, pag. 550.

[2]) Bourneville et Brissaud. Etude sur la sclérose hypertrophique ou tubéreuse. Archives de Neurologie, 1880.

les membres“ [1]). Die Convulsionen dauern meist fort, bald als eigentliche epileptische Anfälle mit Verlust des Bewusstseins, bald unter dem Bilde allgemeiner oder partieller (Jackson'scher) epileptiformer Anfälle; auch wirkliche tetanische Krämpfe sind erwähnt [2]). Dabei ist die Sensibilität intact, die Reflexe bald normal, bald gesteigert. Incontinentia urinae et alvi ist ein ganz gewöhnliches Vorkommniss. Besonders tiefgreifend sind die intellectuellen Störungen. War das Kind noch sehr jung, so lernt es überhaupt nicht sprechen, sondern stösst blos unarticulirte Laute aus; kurz es wird blödsinnig. War es schon älter, so verliert es ganz gewöhnlich den Gebrauch der Sprache und bleibt in seiner geistigen Entwickelung überhaupt erheblich zurück. Der Verlauf ist besonders bei der diffusen Form meist ein langwieriger und gehen die Patienten sehr oft erst an intercurrenten Krankheiten zu Grunde.

Erler [3]) gibt am Schlusse seiner Arbeit folgende kurze Zusammenstellung der Hauptsymptome: „Fassen wir die Hauptsymptome noch einmal zusammen, so handelt es sich um eine chronische Erkrankung des Centralnervensystems mit Lähmungs- und Reizungserscheinungen auf motorischem Gebiet bei in der Hauptsache intacter Sensibilität, um Störung der Sprache und des Schlingvermögens und um einen gegen das Ende meist erheblich zunehmenden Defect der psychischen Functionen. Apoplectiforme und epileptiforme Anfälle werden namentlich im Anfange häufig gefunden. Das ist eine Symptomengruppe, wie sie ähnlich auch bei raumbeschränkenden Gehirnerkrankungen vorkommen kann. Und diese Aehnlichkeit kann nicht auffallend erscheinen, da ja gewiss ein ähnlicher Effect resultiren wird, mag die Beeinträchtigung der Function durch einen allmählich sich steigernden allgemeinen Hirndruck, oder mag sie durch diffuse über den grössten

[1]) Richardière. Etude sur les scléroses encéphaliques primitives. Thèse de Paris, 1885, pag. 43.

[2]) Steffen, l. c. pag. 537.

[3]) Erler. Ueber diffuse Sklerose des Gehirns. I.-D. Tübingen 1881.

Theil des Gehirns verbreitete interstitielle Processe zu Stande kommen."

Dass das klinische Bild in der mannigfachsten Weise variiren und die differentesten Combinationen sich vorfinden können, kann angesichts der wechselnden Ausdehnung des Processes und der ausserordentlich verschiedenen Dignität der befallenen Hirnabschnitte nicht Wunder nehmen. Wie ähnlich sich dasselbe gelegentlich dem in unserem Falle beobachteten gestaltet, mag folgende Beobachtung von Henoch [1]) zeigen:

Ein sechsjähriger Knabe hatte im sechsten Lebensmonat Masern überstanden. Bald darauf Krämpfe, welche sich acht Tage hintereinander häufig wiederholten, dann immer seltener wurden und zuletzt nur noch sehr selten auftraten. Gleich nach dem ersten Krampfanfall soll sich das jetzige Leiden entwickelt haben. Eine wirkliche Paralyse war nirgends bemerkbar, wohl aber eine weit verbreitete Rigidität der Muskeln. In liegender Stellung erschienen beide unteren Extremitäten starr, mit geringer Beugung im Kniegelenk. Jede Flexion oder Extension war wegen der Spannung der Beuge- und Streckmuskeln nur schwer zu bewirken. Die oberen Extremitäten, besonders die rechte im Ellbogengelenk flectirt, Extension sehr schwer, vom Kranken allein nicht ausführbar. Sobald der Knabe auf die Füsse gestellt und zum Gehen aufgefordert wurde, trat augenblicklich eine starre Contraction der Wadenmuskeln ein mit Pes-equinusstellung des Fusses und gleichzeitiger starker Dorsalflexion der Zehen, so dass Stehen und Gehen absolut unmöglich war. Geringe Contractur in den Hand- und Fussgelenken. Sprache stotternd, mühsam, schwer verständlich, die geistige Energie sehr abgeschwächt, sonst alles normal. Tod durch Diphtherie.

Section: Leichte Asymmetrie des Schädeldachs. Dura normal. Pia auf den Frontallappen zu beiden Seiten der

[1]) Henoch. Charité-Annalen. Jahrgang 1, pag. 567.

Incisura magna verdickt, trübe und durch eine klare Flüssigkeit blasenartig abgehoben, nach deren Entleerung die betreffende Hirnparthie eingesunken erscheint. Die erste und zum Theil auch die zweite Frontalwindung beiderseits atrophisch; die dritte Frontalwindung nur in geringem Maasse betheiligt. Corpus callosum, fornix und septum pellucidum erheblich atrophirt. Insula normal. Beträchtlicher Hydrocephalus internus.

Es wird auch die differentielle Diagnose in den Lehrbüchern, wenn auch meist nur kurz berührt. So hebt Strümpell [1]) besonders das Fehlen der Stauungspapille bei Sklerose hervor. „Der Gesammtverlauf", fährt er fort, „ist ein viel langwierigerer (5—10 Jahre und mehr) und das meist multiple Auftreten der sklerotischen Heerde bedingt häufig einen complicirten Symptomencomplex, welcher sich nur schwer mit der Annahme einer einzigen Heerderkrankung vereinigen lässt."

Steffen [2]), der eine Verwechslung überhaupt nicht wohl für möglich hält, sagt: „Höchstens könnten Tumoren und nur multiple eine Verwechslung mit Sklerose veranlassen, namentlich wenn bereits Hirnödem hinzugetreten wäre. Indess werden bei Tumoren sich immer die Heerderscheinungen mehr in den Vordergrund drängen, während diese bei Sklerose auch auftreten, aber mit ihrer Vervielfältigung bald zu einem charakteristischen Bilde eines ausgebreiteten Krankheitsprocesses zusammenfliessen."

Richardière [3]) endlich äussert sich folgendermassen: „Les tumeurs du cerveau et en particulier les tubercules peuvent donner lieu à presque tous les symptômes des scléroses primitives.

Cependant le début est plus lent. Il est rarement marqué par des attaques épileptiques vraies. Les troubles

[1]) Strümpell. Lehrbuch der spec. Pathologie und Therapie der inneren Krankheiten. 2. Bd., 1. Theil, 3. Auflage, pag. 394.

[2]) Steffen, l. c. pag. 544.

[3]) Richardière, l. c. pag. 54.

de l'intelligence ne vont pas jusqu'à l'idiotie et les paralysies frappent beaucoup plus souvent les nerfs encéphaliques. Enfin l'âge même des malades apporte un élément au diagnostic. Il est rare d'observer des tumeurs cérébrales chez des enfants aussi jeunes que nos petits scléreux.

Signalons encore les vomissements si communs dans les tumeurs et qui n'existent pas dans les scléroses, l'existence fréquente des troubles de la sensibilité."

Das von Steffen betonte Vorwalten der Heerderscheinungen bei Tumoren dürfte, wenngleich es naturgemäss für gewöhnlich das wichtigste Unterscheidungsmerkmal darstellt, doch öfters im Stiche lassen, weil diagnostische Bedenken speciell nur in solchen Fällen sich geltend machen werden, in welchen, wie in dem unsrigen, charakteristische Heerderscheinungen fehlen bezw. durch die Allgemeinerscheinungen verdeckt sind. In solchen Fällen lässt sich hingegen das von Strümpell hervorgehobene Ausbleiben der Stauungspapille bei Gehirnsklerose verwerthen, wiewohl dieses Moment nicht die Bedeutung eines Axioms beanspruchen kann, wie die Fälle von Steffen l. c. pag. 534 u. 537 beweisen. Das Gleiche gilt von dem von Richardière betonten Fehlen des Erbrechens bei Sklerose, welches allerdings in den vom ihm gesammelten Fällen nicht verzeichnet ist, wohl aber in den zwei oben erwähnten Fällen von Steffen, von denen der zweite mit Kopfschmerz und hartnäckigem Erbrechen begann.

Durchaus unzutreffend ist aber die Angabe, dass Gehirntumoren im zarten Kindesalter nur selten zur Beobachtung kommen. Diese hauptsächlich von Rilliet und Barthez vertretene Ansicht wird besonders durch die Statistik Henoch's [1]) widerlegt, unter dessen 14 Fällen sich 12 auf Kinder zwischen neun Monaten und zwei Jahren beziehen. Ja es scheinen sogar congenitale Gehirntuberkel vorzukommen, nach einer Beobachtung von Demme [2]) zu schliessen, welcher

[1]) Henoch. Vorlesungen über Kinderkrankheiten. 4. Aufl., pag. 260.
[2]) Demme. 17. Jahresbericht des Berner Kinderspitals.

bei dem erst 23 Tage alten Kinde einer tuberculösen Mutter einen haselnussgrossen Tuberkel in der einen Hemisphäre des kleinen Gehirns vorfand.

Es dürften demnach, bei Abwesenheit zuverlässiger Heerdsymptome, als für einen Tumor bezeichnend, abgesehen von der grösseren Häufigkeit derselben, in Frage kommen die Stauungspapille und das Erbrechen. Demnächst wäre in Betracht zu ziehen der weitaus insidiösere Beginn bei kürzerem Verlauf und die entschieden geringere Schädigung der Intelligenz. Vielleicht verdient noch ein weiteres Moment eine gewisse Beachtung. Es scheint nämlich aus der Zusammenstellung von Richardière [1]) hervorzugehen, dass, während Gehirntumoren ganz gewöhnlich ohne nachweisbare Ursache entstehen, die Sklerose, wenn sie nach dem zweiten Lebensjahre auftritt, meist einer Infectionskrankheit oder einem Trauma auf dem Fusse folgt. (Unter 11 Fällen 10 mal: 8 mal nach einer Infectionskrankheit, 2 mal nach einem Trauma.)

In unserem speciellen Falle liess sich ausserdem zu Gunsten eines Tumors das Fehlen von Lähmungen verwerthen. Das Ausbleiben von paralytischen Erscheinungen ist zwar bei Sklerosen nichts Unerhörtes (vergl. die oben in extenso wiedergegebene Beobachtung Henoch's), immerhin sind dies Ausnahmefälle, da die Centralwindungen ganz gewöhnlich betheiligt sind und sich secundäre absteigende Degenerationen der Erkrankung derselben anzuschliessen pflegen. Endlich möchten wir darauf hinweisen, dass im Gegensatz zu den frequenten Contracturen der Extremitäten Nackenstarre und Opisthotonus bei Sklerose eine immerhin seltene Erscheinung sind. (Richardière's Beobachtung Nr. XVI.)

In der That trat im Laufe der Beobachtung die Annahme einer Sklerose immer mehr in den Hintergrund, während in demselben Maasse die Existenz eines Tumors an Wahrscheinlichkeit gewann. Auf eine genauere Localisation

[1]) Richardière, l. c., pag. 17.

musste aus begreiflichen Gründen verzichtet werden, und wurde demnach die definitive Diagnose dem pathologischen Anatomen anheimgestellt. Wie wenig bezeichnend die Symptome speciell für das Kleinhirn waren, wird eine kurze mit Rücksicht auf das in der Einleitung Erörterte angestellte Revision derselben darthun.

Die doppelseitige Stauungspapille mit beginnender Atrophie ist ein bei Tumoren, unabhängig von ihrem Sitze, ausserordentlich häufig zur Beobachtung kommendes Symptom. Sehr schwankend und daher ohne Belang waren Dimension und Reaction der Papillen. Nachdem sie bei der Aufnahme (3. XII.) sich weit, gleich und reactionslos erwiesen hatten, sind sie am 14. XII. mässig weit, gleich, reagieren aber. Am folgenden Tage endlich, wenige Stunden vor dem Tode, ist die linke weiter als die rechte: die Reaction fehlt beiderseits. Das Gleiche gilt von der Stellung der Bulbi. Ein bei der Aufnahme constatierter doppelseitiger Strabismus convergens lässt sich am 14. XII. nicht mehr nachweisen. Es sind dies eben bei soporösen Zuständen ganz gewöhnliche Befunde, wie sie übrigens Rählmann [1]) selbst bei ganz gesunden Kindern während des Schlafes constatieren konnte. Auch die Incontinentia urinæ et alvi findet in dem Sopor ihre naturgemässe Erklärung. Wir erwähnen nur beiläufig das hartnäckige Erbrechen. Das Fehlen von Lähmungen und Sensibilitätsstörungen ist, wie früher berichtet, die Regel bei Kleinhirngeschwülsten. Auf Kopfschmerz scheint das öftere Aufschreien hinzuweisen; genaueres über die Localisation desselben war selbstredend nicht festzustellen, ebensowenig ob Schwindelgefühl vorhanden war. Etwaige Coordinationsstörungen beim Gehen, deren Bedeutung für unseren Fall einleuchtet, konnten schon deshalb nicht zum Ausdruck kommen, weil Patient dank einer hochgradigen Rhachitis überhaupt unvermögend war zu gehen. Dies, glauben wir, ist die

[1]) Rählmann. Zur Frage vom Einflusse des Bewusstseins auf die Coordination der Augenbewegungen und das Schielen. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. Januarheft 1879.

natürliche Erklärung für die Unfähigkeit zu gehen und letztere nicht etwa anzusehen als höchster Ausdruck der durch Zerstörung des Kleinhirnwurms verursachten Coordinationsstörungen. Der Vollständigkeit halber sei noch auf die enorme terminale Temperatursteigerung hingewiesen, zu deren Erklärung die bei der Section constatierten Veränderungen wohl nicht hinreichen dürften. Ob dieselbe als eine sogenannte agonale Erscheinung anzusehen ist, womit ja im Grunde genommen nichts erklärt ist, oder in wieweit es sich dabei um eine Betheiligung der Medulla oblongata und speciell des in denselben vermutheten moderierenden Temperaturcentrums handeln kann, das ist eine dornenvolle Frage, welche wir offen zu lassen vorziehen.

Es erübrigt zur Erledigung der Aufgabe, welche wir uns gestellt haben, auf die motorischen Reizungsphänome, insbesondere die tetanische Starre, etwas näher einzugehen. Letztere Erscheinung beherrschte vollkommen das Krankheitsbild und beansprucht durch ihre Ausdehnung, ihre Intensität und ihre lange Dauer unser volles Interesse.

Unser Bestreben musste zunächst darauf gerichtet sein, uns durch das Studium einer möglichst grossen Anzahl bereits publicierter Fälle ein Urtheil darüber zu bilden, ob, wie häufig und unter welchen Bedingungen besagtes Phänomen im Anschluss an Kleinhirntumoren zur Beobachtung gekommen ist. Es gelang uns zwar in dem uns zugänglichen Material nur vier hierher gehörige Fälle zu sammeln, das Resultat dieser Nachforschung war aber insofern auffällig, als, während uns die deutsche Litteratur keine, die französische nur eine einschlägige Beobachtung lieferte, uns aus der englischen drei Fälle zu Gebote stehen, welche ihrerseits von denselben Autoren, Hughlings Jackson und Stephan Mackenzie, publiciert worden sind. Wir citieren dieselben im Auszuge:

I. Mignot [1]), 25jähr. Mann. Beginn des Leidens Anfang Juli 1874 mit rheumatoiden Schmerzen. Bei der Aufnahme (28. Februar

[1]) Mignot. Kyste hydatique du cervelet Gazette hebdom. de méd. et de chir. 1875, pag. 822.

1875) ist der Gang unsicher. Der Nacken und der Rumpf sind starr. „Son cou était tendu, porté en avant, comme s'il avait eu un torticollis. Cette roideur du cou a persisté et augmenté jusqu'à ses derniers moments ..... Le tronc était roide aussi et ne se tournait que tout d'une pièce.“ Daneben bestanden Amblyopie, Kopfschmerzen. Oefters Cris hydrencéphaliques. Im weiteren Verlaufe Incontinentia urinæ et alvi. Auf der linken Kleinhirnhemisphäre, theilweise in dieselbe eingelassen, eine mehr als eigrosse Blase. Pons und Medulla von normaler Consistenz. Unbedeutender Hydrocephalus.

II. 5jähriger Knabe.[1]) Lernte mit 14 Monaten gehen; keine Rhachitis; stets gesund bis auf zwei Convulsionen, welche an demselben Tage, angeblich beim Durchschneiden eines Zahnes, auftraten. Beginn des Leidens 4 Monate vor der Aufnahme mit bedeutender Vergrösserung des Schädels und Erbrechen. Vor 2 Monaten Abnahme der Intelligenz. Vor 14 Tagen schwankender Gang. Vor 2—3 Tagen Incontinentia urinæ et alvi.

Bei der Aufnahme fällt der geistige Stumpfsinn (hebetude, fading out of mental power) und die Trägheit der Sprache auf. Doppelseitige Stauungspapille. Nach 10 Tagen ein durch einen lauten Schrei eingeleiteter Krampfanfall. Beine stark gestreckt. Vorderarme auf die Oberarme flectiert, die ihrerseits an die Seite des Rumpfes gedrückt sind. Keine Zuckungen im Gesicht. 3 bis 4 Minuten Dauer. Zunächst traten die Glieder in ihre frühere Stellung zurück, bald aber nach wiederholten Krämpfen stellte sich dauernde Starre der Beine in Extension ein. Während der 3 letzten Lebenstage war ausserdem der Rücken continuirlich stark gestreckt und der Kopf möglichst nach hinten gezogen.

Bei der Section fand sich ein mächtiger Tuberkel des Kleinhirnwurms, der auf die Corpora quadrigemina drückte, die Vena magna galeni comprimierte und so den Hydrocephalus verursacht hatte.

III. 9jähriger Knabe.[2]) Zuerst unsicherer Gang, Vergrösserung des Kopfes, doppelseitige Stauungspapille. Später andauernde Rückenlage in derselben Position, Beine permanent extendiert, Arme flectiert. Kein Opisthotonus. Bedeutende Apathie, Stumpfsinn (fading out of mind).

[1]) British medic. Journ. 1871, Juli—December, pag. 242.
[2]) British medic. Journ. 1872, Juli—December, pag. 67 u. 125.

Bei der Section fand sich ein Tumor von der Grösse einer Billardkugel im Kleinhirnwurm, auf die rechte Kleinhirnhemisphäre sich erstreckend. Bedeutender Hydrocephalus.

IV. 35 jähriger Mann. [1]) Beginn des Leidens Januar 1879 mit Steifigkeit des Genicks. Später traten, abgesehen von dieser persistenten Rigidität, plötzliche Schmerzanfälle mit zunehmender Steifigkeit des Nackens auf. Schwankender Gang. Aufnahme Ende August 1879. Hinterhauptschmerzen. Doppelseitige Stauungspapille. Gelegentlich Erbrechen. Kopf constant nach rückwärts gebeugt. Anfallsweiser Krampf der Rückenstrecker mit ausgeprägtem Opisthotonus; einmal erstreckten sich die Krämpfe auch auf die Extremitäten. Letztere frei von permanenten Contracturen, ebenso die Kaumuskeln unbetheiligt. Patellarreflexe normal. Stirbt plötzlich am 11. October.

Bei der Section fand sich ein Sarcom von Wallnussgrösse im Wurm und der linken Kleinhirnhemisphäre.

Auf die citierten Fälle gestützt, führt Jackson, abgesehen von dem Symptomencomplexe der sogenannten cerebellaren Ataxie, motorische Erscheinungen in ausgedehntem Maasse auf Läsion des Kleinhirns zurück. So glaubt er die tetanischen Krämpfe mit der Zerstörung der Kleinhirnsubstanz in directen Zusammenhang bringen zu können. Ja, er ging anfangs noch weiter, indem er den Tetanus überhaupt als durch Veränderung der Kleinhirnsubstanz bedingt ansah. („These seizures, the autor supposed, furnisch some evidence in support of the view, that the changes in tetanus are in the cerebellum". [2]) Durch die späterhin publicierten Nachforschungen anderer Autoren jedoch sah er sich bald veranlasst, diese verallgemeinerte Anschauung wieder einzuschränken. („From theoretical considerations Dr. Hughlings Jackson has been led to suppose that the changes which cause the tetanic paroxysm and the interparoxysmal „set" of the trunk and limbs in tetanus are seated in the cerebellum, and not in the spinal cord, or no limited to it. But, since two such able observers

[1]) British medic. Journ. 1880. Januar—Juni, pag. 196.
[2]) British medic. Journ. 1871. Juli-December, pag. 242.

as Lockhart Clarke and Clifford Albutt have described changes [1]) in the cord in tetanus, he has refrained from fully stating this hypothesis.“ [2])

Die allgemeine Starre endlich ist für ihn gleichfalls ein Ausfallssymptom, welches er jedoch nur bei Zerstörung des Wurmes beobachtete. („This universal rigidity as a condition from cerebellar tumour. I have seen only when the tumour has been of the middle lobe.“ [3])

Ihrem Wesen nach sieht er die Coordinationsstörungen merkwürdigerweise an als Folge von Lähmungen cerebellarer Natur, analog der Hemiplegie bei Lähmungen cerebralen Ursprungs. Dementsprechend sind für ihn die tetanischen Krämpfe Analoga der einseitig beginnenden, auf Erkrankung der Grosshirnrinde beruhenden Convulsionen, die persistierende Starre endlich ein Analogon der im Gefolge der Hemiplegie auftretenden Starre. („Reeling, I think, is or at least depends on, a cerebellar paralysis, the analogue of the hemiplegia in cerebral paralysis: persistent rigidity is the analogue of the wellknown rigidity in hemiplegia, and the tetanuslike seizures of unilaterally beginning convulsive seizures from cerebral cortical disease.“ [4]) Ob, wie bei Hemiplegie, eine absteigende Degeneration im Rückenmark Platz greift, lässt er unentschieden. („In cases of hemiplegia the rigidity is contemperaneous whith the ensuing of Wallerian wasting in the spinal cord. Whether there is a „descending“ wasting in cerebellar rigidity, I do not know.“ [5])

Diese sicherlich sehr originelle, unseres Wissens von keinem anderen Autor vertretene Auffassung steht jedoch

1) Es sind damit wohl die von diesen Autoren bei Tetanus beschriebenen entzündlichen Veränderungen mit Erweichung (granular desintegration) in der grauen Substanz, bes. am Ventebralcanal, nebst Gefässerweiterung gemeint.

2) British medic. Journ. 1872. Juli—December, pag. 67.

3) British medic. Journ. 1880. Januar—Juli, pag. 197.

4) British medic. Journ. 1880. Januar—Juli, pag. 197.

5) Ibid.

nicht im Einklang mit den Thatsachen. Lähmungen sind keineswegs die für die Entstehung von Coordinationsstörungen nothwendige Bedingung. Demgemäss kann eine Parallele zwischen den im Gefolge von Hemiplegie sich einstellenden Contracturen und der im Anschluss an Kleinhirngeschwülste beobachteten allgemeinen Starre nicht aufrecht gehalten werden. Zudem stellt letztere, ebensowenig wie die tetanischen Krämpfe, eine Ausfallserscheinung dar, zu deren Studium übrigens gerade die Jackson'schen Fälle, wo es sich stets um mächtige Tumoren handelte, nichts weniger als geeignet sind. Die Frage bezüglich eventueller degenerativer Vorgänge im Rückenmark endlich wird durch unseren Sectionsbefund in verneinendem Sinne entschieden.

Ferrier spricht sich gelegentlich einer Publication von Kleinhirngeschwulst über die Entstehung von Opisthotonus und tonischen Krämpfen der Extremitäten bei solchen folgendermassen aus: There was no rigid retraction of the head ou tonic spasm of the extremities, such as have been carefully described by Hughlings Jackson and Stephen Mackenzie in connection with tumours of the middle lobe of the cerebellum. This is a fact of some significance as to the pathogeny of such tonic spasm, and favours the view that it does not depend on the cerebellar lesion, as such, but on irritation of neighbouring or subjacent structures.“ [1])

Ferrier sucht demnach die Ursache für die Entstehung der besagten Symptome nicht im Substanzverlust im Kleinhirn als solchem, sondern in einer Reizung benachbarter oder darunterliegender — allerdings nicht näher präcisierter — Gebilde.

Dass es sich dabei um einen Reizungsvorgang handelt, unterliegt wohl kaum einem Zweifel. Die beobachteten Contracturen sind eben anzusehen als der Ausdruck eines ununterbrochenen, gesteigerten Muskeltonus. Diese permanente Contraction setzt logischer Weise einen permanenten Reiz

[1]) British medic. Journ. 1880. Juli—December, pag. 919.

voraus. Welcher Natur derselbe ist und wo er angreift, das wäre die zu lösende Frage.

In Uebereinstimmung mit Ferrier steht die Auffassung Nothnagel's. [1]) „In einer Reihe anderer [2]) Beobachtungen (sc. von Extremitätenlähmungen) ist ausdrücklich bemerkt, dass die Brücke bezw. das verlängerte Mark gedrückt, abgeplattet, verschoben, erweicht, atrophiert gewesen sei. Es liegt selbstverständlich nahe, auf diese Veränderungen die motorische Lähmung zurückzuführen, und wir selbst haben uns bereits oben als Anhänger dieser Anschauung bezeichnet (pag. 70). Ganz derselben Deutung, welche uns für die Lähmung allein zulässig erschien und welche wir oben im Einzelnen zu begründen versuchten, unterliegen unseres Erachtens auch die motorischen Reizerscheinungen ..... Offenbar treten die Reizsymptome bei geringerem, die Lähmungen bei höherem Grade des Druckes auf." (pag. 74). Nothnagel bekennt sich demnach zu der Anschauung, dass die bei Cerebellartumoren zur Beobachtung kommenden motorischen Reizerscheinungen, also auch die tonischen Contracturen, in einer ganzen Reihe von Fällen dem durch den Tumor unmittelbar auf die Brücke bezw. das verlängerte Mark ausgeübten Reiz ihre Entstehung verdankten.

Im Allgemeinen ist jedoch die tonische Starre von einem anderen Gesichtspunkte aus zu beurtheilen: „Letztere (sc. die allgemeine tetanische Starre der beiderseitigen Körpermuskulatur) kann niemals einen Anhaltepunkt für die Localisationsdiagnose abgeben, da ihre Production nicht die directe Folge der Läsion einer bestimmten Oertlichkeit ist. Ohne auf die von Duret neuerdings vertretene Anschauung bezüglich ihrer Entstehungsbedingungen näher einzugehen, sei hier nur bemerkt, dass sie wie die allgemeinen epileptiformen

[1]) l. c.

[2]) In einer ersten Reihe von Fällen bestand neben der Kleinhirnaffection noch eine handgreifliche Läsion anderer Gehirnabschnitte, welche mit demselben oder mit noch besserem Recht als Ursache der Lähmung angesehen werden konnte.

Convulsionen bei Heerderkrankungen überall da erscheinen können, wo es sich um eine starke intracranielle Drucksteigerung handelt, gleichgültig welche Oertlichkeit der Heerd einnimmt. Aus den bisherigen klinischen Beobachtungen lässt sich noch nicht mit Deutlichkeit ersehen, welche specielle Gestaltung der Verhältnisse einmal klonische Zuckungen, ein anderes Mal tonische Starre bedingt.“ [1]) Hier erscheint also die tetanische Starre als ein Symptom allgemeinen Charakters, gleichzustellen den übrigen sogenannten Hirndrucksymptomen, welche bekanntlich der gangbaren Theorie zu Folge dadurch entstehen, dass der unter erhöhtem Druck stehende Liquor cerebrospinalis durch Vermittlung der Gehirnsubstanz zu Compression der feineren Gefässe und daraus resultierender Anaemie der Gehirnrinde führt.

Es wären demnach für die allgemeine Starre bei Cerebellartumoren zwei verschiedene Enstehungsmodi denkbar, welche unvermittelt neben einander stehen. Es war uns daher sehr erwünscht, in der von Nothnagel berührten Arbeit Duret's [2]) eine durchaus originelle, auf physiologische Experimente gegründete Ansicht über die Entstehung der besagten Erscheinung ausgesprochen zu finden, welche uns geeignet scheint, die gesuchte Vermittlung herzustellen.

Die Aufgabe, deren Lösung Duret in seiner Dissertation in's Auge gefasst hatte, bestand darin, das Wesen bezw. die Berechtigung der von den Chirurgen seit Alters her in commotio, compressio und contusio cerebri geschiedenen, speciell einem Trauma ihren Ursprung verdankenden pathologischen Zustände des Gehirns auf experimentellem Wege zu prüfen. Das Verfahren, welches er zum Studium des uns besonders interessierenden Hirndrucks anwendete, beruhte darauf, durch die Injection von Flüssigkeit in den Schädelraum den Druck in demselben künstlich zu steigern, und zwar in doppelter

[1]) Nothnagel, l. c. pag. 574.

[2]) Duret. Etudes experimentales sur les traumatismes cérébraux. Thèse de Paris 1878.

Weise, indem er das Fluidum bald in den Subduralraum, bald direct in das Ventrikelsystem einspritzte.

In der ersten Reihe von Experimenten beobachtete er als constantes Symptom tetanische Krämpfe der Splenii und zahlreichen Extremitätenmuskeln, welche er — und dies ist das ganz Persönliche seiner Anschauungen — als durch Reizung der corpora restiformia bedingte Reflexcontracturen auffasst:

„Il n'y a pas l'ombre d'un doute: une contracture si rapide, si généralisée, ayant cette intensité, est une *contracture réflexe.*

Quelle est la *partie sensitive*, qui en est le *point de départ?* C'est le bulbe, et dans le bulbe, ce sont, surtout, les *corps restiformes*, qui ont été heurtés par le choc du liquide rachidien.“ (l. c. pag. 57.)

Que ce choc produise le tétanisme par action sur les corps restiformes principalement, voici nos preuves:

1° Les corps restiformes sont atteints par le choc comme le reste du bulbe, et il n'est pas rare d'en trouver des lésions, telles qu'hémorrhagie, sablé sanguin, congestion, élongation, déchirure.

2° Les corps restiformes sont des parties sensibles, et leur irritation mécanique faite expérimentalement, produit absolument les effets tétaniques que nous avons observés. D'après nos recherches directes, il suffit de toucher avec une sonde cannelée un corps restiforme, chez un animal, pour provoquer un mouvement tétanique généralisé: plus le contact est vif, plus l'attaque se prononce: une incurvation complète du tronc. *Aucune partie du bulbe ne donne lieu aux mêmes phénomènes, d'une façon si nette et si accusée.*“ (l. c. pag. 58.)

Steigerte Duret hingegen den Hirndruck durch directe Injection in das Ventrikelsystem, so erzeugte er an Stelle der kurz andauernden Krämpfe permanente allgemeine Starre:

„Dans le cas de pression intra-ventriculaire, nous avons été témoins de la *prolongation excessive des attaques de contracture; nous avons eu un tétanisme presque continuel et très-*

violent. Ce tétanisme a commencé au moment ou on a établi le pression, au moment du choc (9 h. 22), on l'a supprimé à 9 h. 40, et il a duré jusqu'à 10 h. 15, c'est-à-dire près de 53 minutes. Pendant ce temps nous avons été témoins d'attaques tétaniques très-violentes.“ (l. c. pag. 216.)

Auch dieses Phänomen ist für ihn eine Erscheinung reflectorischer Natur: „Enfin, ce tétanisme était bien de nature réflexe, car il suffisait de toucher la cornée très-légèrement, de pincer un patte, pour l'accentuer, pour provoquer de nouvelles attaques.“ (l. c. pag. 217.) Er statuirt lediglich einen Gradunterschied zwischen beiden Symptomen, indem für ihn im Grunde genommen die permanente Starre einen persistierenden tetanischen Krampf darstellt, dessen längere Dauer abhängig ist von der intensiveren und unmittelbareren Einwirkung auf die Corpora restiformia.

Von diesem Gesichtspunkte ausgehend, würde demnach die permanente Starre einerseits als allgemeines Hirndrucksymptom sich darstellen, dessen Entstehung überall da ermöglicht wäre, wo in Folge einer raumbeschränkenden Affection (Tumor jedweden Sitzes, Hydrocephalus etc.) zum Zustandekommen einer dauernden beträchtlichen Spannungszunahme des Liquor cerebrospinalis und dementsprechend permanenter, intensiver Reizung der Corpora restiformia Gelegenheit geboten ist.

Anderseits scheint darnach die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass unmittelbare Reizung der Corpora restiformia, etwa durch eine Kleinhirngeschwulst oder durch dieselbe verlagerte Kleinhirnabschnitte die besagte Erscheinung veranlasst. Es würde dies einfach eine den Angriffspunkt des Reizes betreffende Präcisierung der Auffassung Ferrier's und Nothnagel's bezüglich der Entstehung von motorischen Reizungsphänomenen bei Cerebellartumoren darstellen. In unserem speciellen Fall sagt das Sectionsprotocoll: „Medulla oblongata stark gekrümmt; die hinteren Abschnitte der Kleinhirnhemisphären sind zapfenförmig in das Forum magnum hineinge-

drängt.“ In den übrigen citierten Fällen finden sich zwar über die Beziehungen zwischen Kleinhirn und verlängertem Mark keine besonderen Angaben, jedoch scheint die Bemerkung Jackson's, dass tetanische Starre lediglich bei grossen, speciell den Wurm interessierenden Tumoren zur Wahrnehmung gelange, [1]) in diesem Sinne zu sprechen.

Ob übrigens die Anzahl der publicierten Fälle einen Maassstab abgeben kann für die Beurtheilung der Häufigkeit der tetanischen Starre bei Cerebellartumoren, ist eine andere Frage, und ist, angesichts der Thatsache, dass Jackson, nachdem einmal seine Aufmerksamkeit auf diesen Punkt gelenkt war, eine so überwiegende Anzahl von Fällen publicieren konnte, die Annahme nicht weitliegend, dass eventuell mancher Fall, weil er mit Hydrocephalus compliciert war oder aus sonstigen Ursachen zum Studium der Ausfallserscheinungen sich ungeeignet erwies, nicht publiciert wurde.

In wieweit die eben ausgeführte, bislang nur auf Hypothesen beruhende Auffassung dem wirklichen Thatbestand entspricht, lässt sich vorerst nicht bemessen. Immerhin gestattet — immer mit Bezug auf die Angabe Duret's — die Sichtung derjenigen Fälle von Kleinhirngeschwülsten, in denen die Medulla oblongata in Mitleidenschaft gezogen ist, eine relative Controle. In der That handelt es sich hier nicht um Zustände, welche auf einen leichten Druck speciell auf die Corpora restiformia schliessen liessen, sondern um eine wirkliche Schädigung des verlängerten Marks. Bald ist es gequetscht, zusammengepresst oder nach der Seite geschoben; bald ist dasselbe gar der Sitz eines Erweichungsprocesses. In solchen Fällen stellen sich selbstredend nicht sowohl Reizungserscheinungen als vielmehr Lähmungen ein. Wir citieren nur kurz eine Beobachtung von Leyden [2]), in

[1]) In the case of extensive rigidity and tetanus-like seizures, the tumour has been of the middle lobe, and has been large. (British med. Journ. 1880, Januar—Juli, pag. 198).

[2]) Leyden. Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 2. Bd., 1. Abtheilung, pag. 154.

welcher sich das Bild einer klassischen Bulbärparalyse entwickelte: Lähmung der Zunge mit Störung der Sprache (Anarthrie) und des Schluckens. Gestörte Athmung und Cydnose. Unvollständige Lähmung links. Bei der Section fand sich ein Tumor cerebelli und myomalacia bulbi.

Wie dem auch sei, eine grössere Bedeutung für die Localisationsdiagnose wird die allgemeine Starre niemals beanspruchen können, höchstens ist das Vorhandensein derselben im Stande, in einem Falle, in welchem die sonstigen Erscheinungen eine Neubildung im Kleinhirn wahrscheinlich machen, diese Vermuthung zu stützen.